Zum Problem des sogenannten Sarkoma Kaposi

---

von

Salim Halimeh

aus Daouma-Damaskus/Syrien

1967

1967 № 68

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535718_0037

Aus der Universitäts-Klinik und Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
Direktor: Prof. Dr. med. C.M. Hasselmann

Zum Problem des sogenannten Sarkoma Kaposi

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexander-Universität
zu
Erlangen-Nürnberg

Vorgelegt von
Salim Halimeh
aus Daouma-Damaskus/Syrien

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan : Prof. Dr. K.-G. Ober
Referent: Prof. Dr. C.M. Hasselmann

Tag der mündlichen Prüfung : 4.3.1967

I N H A L T

Seite

A. EINLEITUNG UND EINFÜHRUNG IN DIE LITERATUR 3

B. HAUPTTEIL

a. Das klinische Bild 9

b. Das pathologisch-anatomisch-histologische Bild 14

c. Eigenes Patientengut der Universitäts-Hautklinik Erlangen 29

d. Zur Therapie des Sarkoma Kaposi 38

C. KRITISCHE SCHLUSSBETRACHTUNGEN BEZÜGLICH PATHOGENESE, PROGNOSE UND AETIOLOGIE 42

D. LITERATUR 54

E. TABELLENANHANG (Differentialdiagnose des Sarkoma Kaposi) 61

An dieser Stelle möchte ich meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. med. C.M. H A S S E L M A N N , für die Überlassung des Themas und sein ständiges Interesse an meiner Arbeit sehr herzlich danken.

Desgleichen gilt mein Dank Herrn Professor Dr. Dr. K.-D. R u d a t für seine freundlichen Ratschläge und die Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit.

Nicht zuletzt sei Herrn Professor J.F. M u r r a y , Deputy-Direktor, the South African Institute for Medical Research, für die freundliche Überlassung der in der Arbeit wiedergegebenen Abbildungen vielmals gedankt.

A. EINLEITUNG UND EINFÜHRUNG IN DIE LITERATUR

Seitdem das sogenannte Sarkoma Kaposi (Sa.K.) 1868 zum ersten Mal von dem Wiener Dermatologen M. Kaposi beobachtet und beschrieben wurde, hat man immer wieder versucht, das Wesen dieser Erkrankung, insbesondere ihre Ätiologie und Pathogenese aufzuklären. Um die Diagnose zu sichern, ist man wie in früheren Jahren auch heute noch neben den klinisch-morphologischen Erscheinungen auf die mikroskopische Untersuchung angewiesen. Probeexcision der veränderten Hautbezirke, Schnitte aus den Lymphknoten und Untersuchung des Blutbildes sind dabei unerläßliche Hilfsmittel. ZELGER und LEIBETSEDER (111) schlugen sogar Knochenmarksuntersuchungen vor, auch wenn keine besonderen Veränderungen im peripheren Blut vorhanden sind, um bestimmte Rückschlüsse auf die Ätiologie des Sa.K. ziehen zu können.

Obwohl die meisten Autoren sich darüber einig sind, daß es sich bei dem Sa.K. um einen Geschwulstprozess handelt, wird die Krankheit hinsichtlich der Gefäßhypertrophie oder der Gefäßneoplasie verschieden beurteilt.

An Hand der vorliegenden Literatur soll nun versucht werden, die wichtigsten Symptome und Auffassungen über das Wesen der Erkrankung darzustellen.
Verschiedene Autoren haben das Sa.K. als einen an der Grenze zwischen Entzündung und Neoplasma stehenden Prozess be-

zeichnet (MC KEE, NORMAN u.a. (59)); andere meinen, es handele sich um ein Granulom, das neoplastische Eigenschaften annehmen und sich am Ende zu einem echten Sarkom entwickeln kann. Nach CHOISSER u. RAMSEY (19) entsteht früher oder später eine neoplastische Transformation, eine autonom wachsende Wucherung (Sarkom). Andere Untersucher dagegen werten die Krankheit als entzündlich. Nach ANTHONI (4) kann das anfängliche entzündlich granulierende Bild mit spontaner lokaler Regression einhergehen. Es ist jedoch schwierig, bei infiltrierend sich ausbreitenden Affekten mikroskopisch zu entscheiden, was Entzündung und was Blastom ist. Gegen die alleinige Annahme einer entzündlichen Reaktion spricht klinisch vor allem auch die nicht beeinflußbare Ausbreitung trotz Antibiotica- und Cortisongaben (BELLAFIORE (7)), (UYENO (107).

Die kaposische Erkrankung wird heute als Angiomatose mit fibroblastischen Veränderungen (NICOLAS, MASSIA, LEBEUF u. METCHELL (65)), als Angiom also, das sich später zum Sarkom entwickelt (GILCHRIST, RIEHL (33)). Auf Grund der histologischen Untersuchungen jüngerer und älterer Knötchen der Haut haben TEMIME, CALAS, STAHL u.a. (104) gefunden, daß die jungen Knötchen von fibroplastischem Typ, die alten von angiomatösem Charakter waren. Sie hielten deshalb die Krankheit nicht für eine primitive Angiomatose, sondern für eine angiogene Reticulose. Als angioblastische Reticulose faßten QUENUM u. CAIMAN(76) die Krankheit auf, d.h. die

Geschwulst entwickelt sich unmittelbar aus dem lymphoiden Reticulum.
TEDESCHI ist der Meinung, daß die Krankheit eine hyper-, dys- oder neoblastische Wucherung derselben Zellart oder desselben Zellsystems darstellt, bei der die Proliferation von Blutgefäßen in den Vordergrund tritt (103).

Da bei den zuletzt genannten Annahmen die Erkrankung der Gefäße im Mittelpunkt steht, hat man auch von einer vasculären Schwäche (WEIDMANN) (109) oder von einer Systemerkrankung gesprochen. RIEHL (82) und RADAELI (78) sprechen von einer Endotheliose oder Angioendotheliose. SCHMERLING (98) sieht zusammen mit STERNBERG (99) das Sa.K. als eine angeborene mesenchymale Fehlanlage im Sinne eines Hamartoms an. UYENO u. YOKOZEKI(108) sprechen von einer prämalignösen Geschwulst, die von den Kapillaren ausgeht.
Neben der Annahme der entzündlichen Granulombildung, für die sich die Mehrzahl der Autoren ausspricht (KUNDRAT, MAJOCCHI u.a. (51), findet man noch die nervöse Theorie, die das Sa.K. für ein Leiden des nervösen Apparates hält (CIAROCCHI 1887 (20)). Auch wurde darauf hingewiesen, daß die Lokalisation der Erkrankung sich nicht ausschließlich auf die Gefäße beschränkt, sondern gelegentlich auch auf die Nervenscheiden übergreift (SAPHIER (88)). FARNETI u. SCHMIDT (30) glaubten an die Sonderform einer neurovasculären Geschwulst, die von den Zellen des Mesenchyms ausgeht.
PUHR (75) möchte das Sa.K. am ehesten mit den leukämischen

Veränderungen der Haut vergleichen und die Erkrankung als eine Hämoblastose-ähnliche Krankheit auffassen. Dafür spräche die spontane Rückbildung und die relativ günstige Wirkung des Arsens auf die klinischen Erscheinungen. BEUNUS (13) denkt an rassische oder familiäre Vererbung, die eine Blutdyskrasie bedingt und zur Bildung von sogenannten haemorrhagischen Endotheliomen führt. APLAS (6) bezeichnet das Sa.K. als einen entzündlichen proliferativ-granulomatösen allergischen Gefäßbindegewebsprozess, wobei die Schädigung der Kapillaren und mittleren Gefäße, von diesen insbesondere die der Venen, im Vordergrund zu stehen scheint. Einige andere Autoren denken an die Möglichkeit einer Virusinfektion, die reticulo-endotheliale-bindegewebige Veränderungen zur Folge hat (PAOLI, PAYAN u.a. (68).

Gegen die Annahme eines üblichen Sarkoms sprechen klinische und histologische Momente:
Der Beginn, das fast stets gleichzeitige Einsetzen multipler Herde an den Extremitäten und der Jahrzehnte dauernde Verlauf können einem "echten" Sarkom nicht gut entsprechen. Die geweblichen Veränderungen können unter anderem spontan zurückgehen, sie wuchern und zerfallen nicht wie bei einem echten Sarkom. Es kommt auch bei nicht ulcerierten Herden nach der spontanen Involution oder der therapeutischen Ausheilung nie zu einer echten Narbe. Dem Sarkomcharakter entspricht auch nicht der Widerstand der glatten und querge-

streiften Muskulatur. Die Herde an den inneren Organen kann man auch kaum als Metastasen eines Primärtumors ansehen. Das Sa.K. hat einen multizentrischen Ursprung und die Tumoren werden nach SEGAL u.a. (92) autochthon und nicht metastatisch gebildet.
Das verhältnismäßig geringe Auftreten von Mitosen, die bindegewebige Abkapselung einzelner tief cutan oder subcutan liegender Knoten, sowie die hohe Differenzierung des jungen Bindegewebes und die Umwandlung der Spindelzellen in Bindegewebszellen entsprechen nicht den Zeichen eines echten Sarkoms.

Aus all den vielseitigen Anschauungen der verschiedenen Autoren läßt sich entnehmen, daß die Erkrankung bezüglich ihrer Pathogenese bis heute noch völlig ungeklärt ist.

Auf Grund der verschiedenen Auffassungen wurde das Sarkoma idiopathicum haemorrhagicum multiplex Kaposi mit den mannigfaltigsten Namen belegt. Im Folgenden seien die wichtigsten Synonyma des Morbus Kaposi kurz wiedergegeben:

1. Sarkoma (cutis) idiopathicum multiplex haemorrhagicum
2. Angio-Sarkoma pigmentosum
3. Primitives haemorrhagisches Acrosarkom
4. Acro-Sarkoma multiplex cutaneum teleangiectodes
5. Angio-Sarkoma peritheliae fusocellulare
6. Acroangioma haemorrhagicum
7. Sarkomatosis cutanea idiopathicum

8. Sarkomatosis primitiva teleangiectosica
9. Angiosarkoma endotheliale
10. Granuloma multiplex haemorrhagicum
11. Granuloma angiomatodes
12. Sarkoid Kaposi
13. Sarkomatosis teleangiectatica cutanea idiopathica generalisate
14. Sarkoma cutaneum teleangiectaticum multiplex
15. Granuloma multiplex haemorrhagicum
16. Acrosarkoma Kaposi
17. Angio-endothelioma cutaneum
18. Sarkoma haemangioendotheliale intravasculare
19. Haemangioendothelioma cutaneum
20. Perithelioma multiplex nodulosum cavernosum lymphangiectoides cutaneum
21. Acroperithelioma idiopathicum multiplex cavernosum lymphangiectoides cutaneum
22. Angiomatosis Kaposi
23. Histioangio-Reticulose
24. Dermo-polymelano-Sarkoma idiopathica.

B. HAUPTTEIL

a. Das klinische Bild

Die relativ seltene, mit Vorliebe an Händen und Füßen beginnende Erkrankung wird vor allem bei älteren Männern, insbesondere bei Bewohnern Ost- und Südeuropas beobachtet. Sie geht mit ausgedehnten Gewebsverdichtungen, schmerzhaften erbs- bis walnußgroßen, blauroten Knoten einher und ist grundsätzlich dysplastischen Charakters. Die multiplen oft über den ganzen Körper verstreuten, geschwulstartigen Veränderungen lassen sich in gewisser Hinsicht mit der Recklinghausen'schen Neurofibromatose vergleichen (ABRAHAMSEN (1)), mitunter können auch Granuloma pyogenicum-ähnliche Knoten auftreten (RONCHESE, Kern (85). Andererseits kann man auch progressive, vasculäre Haemartome am Bein antreffen, die ein Sa.K. vortäuschen. TRAMONTANO (107) teilt den Verlauf des Sa.K. in 3 Stadien ein: maculöses Stadium, neoplastisches Stadium und ein letztes Stadium, das der Ausbreitung und Kachyxie. UYENO und YOKOZEKI sprechen zusätzlich von einem Stadium der Involution (Fibrose) oder von einem Stadium der malignen Entartung (108).

Als Primäreffloreszenzen des Sarkoma Kaposi treten zuerst Flecken auf, die später in Knötchen und Knoten übergehen und oft Kastanien- und Walnußgröße erreichen. Der Prozess kann klinisch mit einem Oedem eingeleitet werden, in dem sich dann die Knoten langsam entwickeln. Das Oedem tritt ein- oder

beidseitig auf und ist dann zunächst weich, in späteren Stadien hart infiltriert. Die Erscheinungen beginnen normalerweise an den unteren Extremitäten, treten meistens in symmetrischer Anordnung auf und neigen stark zu flächenhaften Gewebsverdichtungen. Die Veränderungen können auch unilateral auftreten (TEODORESCU (105)) oder beschränken sich auf bestimmte Segmente des Körpers. Auf Fußsohle, Fußrücken und an den Händen sind die Knoten oft in großer Zahl entwickelt und mit diffuser Verdickung der Haut und Entstellung der Hände und Füße gepaart. Jedoch muß man auch mit ungewöhnlichen Lokalisationen rechnen. So müssen sich anfängliche Manifestationen nicht unbedingt an den Akren abspielen (BELLAFIORE (7)). HASEKAVA (38) berichtet über einen 62-jährigen Japaner mit einer ungewöhnlichen Lokalisation an der Stirn, wodurch eine Knochendestruktion die Folge war. DORN (26) stellte einen Patienten mit Veränderungen der Mundschleimhaut vor. Hauptsächlich befallen waren der harte Gaumen, die Wangenschleimhaut, das Zungenbändchen, der Zungenboden und der linke Mundwinkel. Solche Schleimhautveränderung im Mund, Rachen, Kehlkopf und in der Nase treten sonst fast immer erst im fortgeschrittenen Stadium der Erkrankung auf (KREN (48)). Andererseits jedoch kannte KREN einen Patienten, der ca. 40 Jahre lang an Sa.K. gelitten hatte, ohne daß angeblich jemals eine Mundschleimhautläsion bestanden hatte. Dagegen beobachteten HOLÄNDER, LOPOWSKI, PHILIPPSON und SEQUEIRA (39) schon im Anfangs-

stadium einen mehr oder weniger starken Schleimhautbefall. Bei Manifestation am Gaumen kann eine Perforation gegen den Nasenraum die Folge sein. Regurgitieren (SCHOLTZ (90)), Schluckstörungen (OCHSWISE (66)) und Kaubeschwerden (KASANSKY (45)) werden hierbei erwähnt. Stimmbänderbefall führt zu dyspnoischen Erscheinungen (SELHORST, PALANO (93)), Veränderung des Naseninneren verursacht Blutungen (KAPOSI, FORDYCE (44)), oder Ulcerationen (LASSAR (53)). Auch eine Septumperforation kann dadurch zustande kommen (ROXBURGH (86)). SCHIRREN und BURKHARD (89) sahen die Lokalisation an der rechten Gesäßbacke, im Bereich der linken Halsseite und unterhalb des linken Rippenbogens. REISCH (81) fand an der Haut des Abdominalbereiches zwischen Nabel und Symphyse sowie zwischen den Darmbeinkämmen eine ekchymotische, zum Teil papillomatöse, teilweise Lanugohaare aufweisende Veränderung. Die Knoten zeigen alle Farbtöne des austretenden Blutes und können als multiple, bräunlich purpur-farbene Plaques erscheinen, was auf die variable Blutgefäßbeteiligung zurückzuführen ist. Bei Glasdruck schwinden die kleinen hellroten jungen Knoten, die rotbraunen pigmentierten schwinden jedoch nicht. Die Konsistenz dieser Knoten und Knötchen wechselt von weich über derb in Knorpelhart. Der Inhalt ist rahmig, blutig, serös, purulent oder auch wässrig. Die Oberfläche der einzelnen Knoten ist halbkugelig und von normaler gespannter Haut bedeckt. Das Zentrum zeigt später eine Delle, die auf eine zentrale Rückbildung hindeutet und später eine

dunkel pigmentierte Depression aufweist. Am Anfang zeigt die Knotenkuppe erweiterte Kapillaren und Haemorrhagien. Auch mit Schuppen und trockenen Hornmassen können die Kuppen solcher schon älteren, eingedellten Knoten bedeckt sein. Auf mechanische Insulte hin erweichen die Knoten granulomatös, besonders wenn sich die Lokalisation an der Fußsohle befindet (NEWMANN (64)). Sie können aber auch ulcerieren, wobei sie das Bild der Lymphangiom-ähnlichen Tumoren vortäuschen. In der Umgebung solcher Knoten zeigen sich Haemorrhagien, was zur Haemosiderinablagerung führt. Die Haemorrhagien gehen jedoch nicht mit Entzündungserscheinungen einher. Die Knoten stehen isoliert und ragen kugelig hervor, manchmal aber gruppieren sie sich und bleiben dann mehr flach.

Beim Sa.K. werden nicht selten die Lymphknoten befallen, die anschwellen und bis Taubeneigröße erreichen können. In neuerer Zeit hat HASSELMANN (36) auch in Afrika bei der farbigen Bevölkerung in Lusaka Zambia Lymphknotenschwellung beim Sa.K. beobachtet. Durch Biopsie konnte die Diagnose Sarcoma Kaposi gesichert werden, worauf noch später ausführlicher eingegangen wird. Auch LEE und MOORE (54) berichten über den Befall der Lymphknoten bei Sa.K.

Chronische Krankheiten begünstigen die Entwicklung des Sa.K. So beobachteten SEGAL, CASTELLO(92) und REISS (80) die Entwicklung eines Sa.K. nach Erythrodermia psoriatica.

SZEGÖ und ALLMASSY (102) berichteten über einen Patienten, der im Alter von 15 Jahren ein Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber-Syndrom hatte. An gleicher Lokalisation entwickelte sich nach 15 Jahren ein Sa.K. Der Patient litt außerdem an einer Hypertonie in Zusammenhang mit vasomotorischen Störungen. JAEGER (42) sah bei einem 32-jährigen Algerier die Aufpfropfung des Sa.K. auf eine cavernöse Lungentuberculose, die 17 Jahre lang bei dem Patienten bestanden hatte. Nach einer beidseitigen Hernienoperation konnte THIERS (106) rötliche Knötchen feststellen, die sich zunächst am linken Fuß entwickelt hatten. Dabei trat später zunehmende elephantische Verdickung des linken Unterschenkels auf. Die gleichen Veränderungen waren auch später am rechten Unterschenkel zu sehen. Trotz Antibiotikatherapie verschlechterte sich der Befund weiter und ein Jahr später entwickelten sich ähnliche Veränderungen auch an beiden Handrücken. Mitunter kann die Krankheit auch mit anderen, das Gefäßsystem befallenden Krankheiten vergesellschaftet sein. BONANNI (14) konnte das Zusammentreffen eines Sa.K. mit einer Lues latens zeigen. Verschlimmernde und auslösende Momente können Gicht, Erfrierung, Verletzungen, Infektionen und auch intercurrentes Erysipel sein. Das Blutbild zeigt gewisse Charakteristica: Die Erythrozytenzahl hängt von dem Stadium ab, in dem der Kranke sich befindet, Nach den Angaben in der Literatur schwankt sie zwischen 4,989,800 im 3, Krankheitsjahr und 2,578,270 im 8. Krankheitsjahr. Die Haemoglobin-

werte sinken entsprechend ab. Außerdem bestehen Monocytose und Eosinophilie. Die Thrombozytenwerte liegen zwischen 64 000 und 200 000, sind also meist deutlich erniedrigt. Ein Mitbefall des Skelettsystems kann auf dem Röntgenbild durch eine Osteoporese zum Ausdruck kommen (DUPPERAT (27)), (BELLAFIORE (7)), (DAVIES (22)).

b. Das pathologisch-anatomisch-histologische Bild

Wenn man die klinisch in Erscheinung tretenden Knötchen und Knoten bzw. strang- oder knotenartigen Verdickungen noch weiter untersucht, so läßt sich schon palpatorisch eine Erweiterung der Venen und sogar die Entwicklung der Knötchen und Knoten aus Venektasien feststellen (BRANN und SEUFFER (16)). Bei erweiterten Lymphgefäßen sieht man oberflächlich liegende, stecknadelkopfgroße bis erbsgroße Cysten.

Treten Blut- oder Lymphgefäßerweiterungen mehr in den Vordergrund, so imponieren sie als Haemangiome bzw. Lymphangiome. Je mehr zellige Elemente am Aufbau der Efflorescenzen beteiligt sind, dest mehr tritt der Fibromcharakter hervor. Je nach Zusammensetzung unterscheidet man Angiome, Fibrome und Angiofibrome.

Ein weiteres charakteristisches Symptom des Morbus Kaposi sind Blutungen bzw. Austritt von roten Blutkörperchen ins

Gewebe, teils per rhexin, teils per diapedesin. Als Folge dieser Blutungen kommt es zu einer Pigmentierung der Herde, die durch zahlreiche, kleinste sich häufig wiederholende Blutaustritte allmählich immer intensiver werden, Umgeben ist die Pigmentierung von normaler Haut. Nach einer gewissen Zeit können sich diese Veränderungen aber auch unter Hinterlassung einer zarten Atrophie zurückbilden. Der Schleimhautbefall zeigt ein der Haut analoges pathologisch-anatomisches Bild. Die Efflorescenzen liegen hier in der Mucosa und Submucosa. Man sieht einzelne fleckförmige Infiltrate und mehr cyanotische flache Knoten, die auch gestielt sein können und Erosionen zeigen. An Epiglottis, Larynx und Stimmbändern sind die Knoten gefäßreich, dunkelrot und mäßig derb. Die Zungenspitze, der Zungenrücken und der Zungengrund können vollständig von tumorartig sich vorwölbendem grobhöckrigem Geschwulstgewebe eingenommen werden. Die Gingiva-Knoten sind scharf kugelig abgegrenzt, dunkel- oder lividrot und haben ein himbeerähnlich angiomartiges Aussehen. Sie unterscheiden sich von dem echten Angiom durch ihre Derbheit (DALLA, FAVERA, KAPOSI, KASANSKY, SCHOENSTEIN, ULMANN (21)). PAOLINI (67) sah bei einem Patienten die rechte Hälfte des harten Gaumens fast kegelförmig scharf erhaben, hart, auf der Höhe oberflächlich ulceriert und nekrotisch belegt. Der Gaumenknoten perforierte gegen den Nasenraum. Gelegentlich können Gaumenbogen, Tonsillen und Lippen diffus

infiltriert sein oder isolierte Knoten zeigen.

Der Befall der inneren Organe, der klinisch meistens symptomlos verläuft, wird in der Regel durch die Obduktion aufgedeckt. Man kann die Efflorescenzen, die den Erscheinungen der äußeren Haut sehr ähnlich sind, überall antreffen.

In den Lungen sind die Knoten klein, hanfkorn- bis erbsgroß und gut gegen das Lungengewebe abgegrenzt, von dunkelroter Farbe und von einem haemorrhagischen Hof umgeben (DALLA, FAVERA (21)). Am histologischen Schnitt dieser derben Knoten sah DALLA FAVERA keine Beteiligung des Alveolarparenchyms. KREN (48) fand in den Lungen ähnliche Knoten, die gegen den Lungenhilus hin an Zahl und Größe zunahmen. Im übrigen sind durch Sa.K. bedingte Lungenknoten nicht allzu häufig, sie sind von KAPOSI, GRIGORJEW, KNEDY, MIEZEKI, PAOLINI, PROKAPCUKI, CUVALOVA und PHILIPPSON beschrieben worden (zit. nach 48). Auch in der Pleura parietalis (DE AMICIS, KENEDY (24)), seltener in der Zwischenwirbelmuskulatur, sind gelegentlich Knoten gesehen worden. KREN (48) beschrieb an der Pleura costalis und an der Pleura diaphragmatica vereinzelt kleine bis erbsgroße, dunkelrote, varicöse, venenähnliche Knötchen und Streifen. Die Pleurahöhe enthielt blutig-serös tingierte Flüssigkeit. Weiterhin kann jeder Abschnitt des Magendarmtraktes, am häufigsten jedoch Magen, Dünndarm und Oesophagus an der Erkrankung beteiligt sein. Die Knoten liegen hier

submucös und verbreiten sich innerhalb der Schleimhaut, die über den Knoten meist intakt bleibt. Mitunter sind die Knoten schwarzrot gefärbt und selten oberflächlich ulceriert (JUST-TISCORNIA, KOSEVNIKOV und MARIANI (43)). Im Magen sind die Knoten meistens am Magenein- und -ausgang lokalisiert. Sie verursachen jedoch keine Stenosen und Perforationen, auch Blutungen sind kaum beobachtet worden. Magenknoten hat KAPOSI (44) schon beschrieben. Er beschrieb am Pylorus eine pilzartig aufsitzende, talergroße, flache, Schleimhaut und Submucosa substituierende, weiß und rot marmorierte Geschwulst, die ziemlich klaren Saft enthielt und sich derb anfühlte. Im übrigen Teil des Magens sah er bis zur Cardia vereinzelte, kaum talergroße Tumoren, von denen einige im mittleren Anteil ihrer Oberfläche eine sternförmige Depression zeigten. SCHWIMMER (91) beschrieb viele kleine Knötchen, die um einen größeren Knoten gruppiert und von Venenästen strahlenförmig umgeben waren.
Im Darm beginnen die Erscheinungen oft im Duodenum (GRIGORJEW, KERN (31)) und sind durch den ganzen Dünn- und Dickdarm bis hinunter zum Anus zu finden. Sogar die Appendix zeigte sich mitunter befallen (HASSELMANN (36)),(PAOLINI, PHILIPPSON (67)). s. Abb. 1 - 4.

Ein wesentlicher Unterschied zum Melano-Sarkom besteht darin, daß die Knoten nicht der Serosa aufsitzen, sondern ihren Sitz, wie im Magen und Oesophagus, im submucösen Gewebe haben.

Abb. 1: Coecum

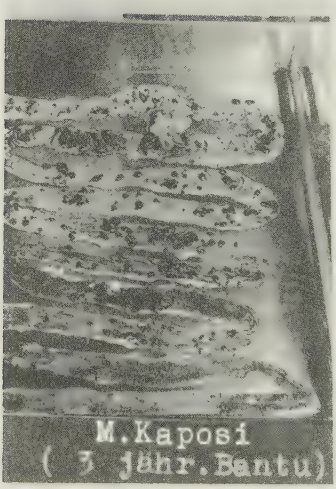

Abb. 2: Dünndarm

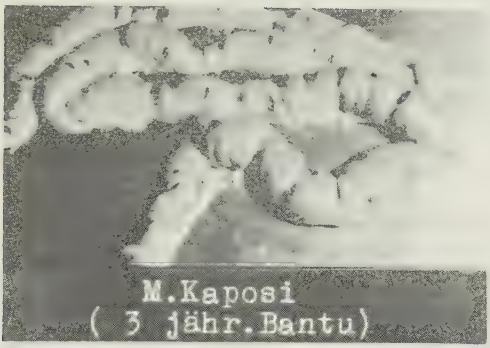

Abb. 3: Dünndarm

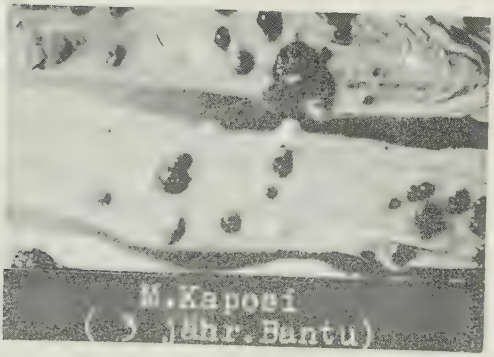

Abb. 4: Dünndarm

Die Muscularis bleibt meistens verschont, eine Darmperforation ist selten. Spontane Rückbildung kommt auch hier vor, sie führt nie zu stenosierenden Narben. Die abgeheilten Stellen werden durch dunkelpigmentierte Flecke gekennzeichnet. Bezüglich der Verteilung der Knoten auf einzelne Darmabschnitte scheint es keine Regel zu geben.

Alle Organe können praktisch von Sa.K. ergriffen werden und makroskopisch wie histologisch ein der äußeren Haut ähnliches Befallsbild zeigen; so z.B. Leber, Milz, Nebenniere, Harnblase und Lymphknoten des Darmes, ganz vereinzelt auch endokrine Drüsen sowie die Dura mater. Die Gehirnsubstanz selbst wird selten, seltener werden noch Herz und Pericard befallen (SEGAL u.a. (92). SCHIRREN (89) fand bei der Obduktion einen hühnereigroßen, haemorrhagischen Tumor in der weißen Substanz des linken Scheitel- und Hinterhauptlappens, sowie mehrere kleine, teils haemorrhagische teils bräunliche Tumoren im Bereich der Hirnrinde am linken Occipitalpol mit Infiltration der Meningen, sowie einen kirschgroßen bräunlichen Tumor in der Substanz des rechten Occipitalhirns.

Im fortgeschrittenen Stadium des Sa.K. kommen auch Knochenveränderungen vor. Sie können an Händen und Füßen auftreten, aber auch die proximalen Skeletteile können miterkranken. SCHIRREN (89) sah bei der Obduktion einen osteoblastischen Herd im Scheitelbein. GONZALEZ MEDINA (35) beobachtete eine

Erweiterung des basalen Anteils des Türkensattels und HASEGAVA (38) beschrieb eine Destruktion des Schädelknochens.

Was die h i s t o l o g i s c h e n Veränderungen der Haut anbelangt, findet man als kardinale Charakteristika Neubildung und Ektasierung der Kapillaren, Haemorrhagien und Wucherung von Bindegewebszellen. S HMERLING (98) führte die Kapillarektasien auf die Wucherung von Muskelzellen der Gefäßmedia zurück, die Wucherung von Bindegewebszellen sei eine weitere Stufe davon STERNBERG, FISCHEL (99)).
Die frischen Efflorescenzen sind dadurch charakterisiert, daß sie ein Areal darstellen, dessen Bindegewebe bei Eosinfärbung etwas mehr Farbe annimmt als das normale Bindegewebe der Umgebung. In diesem Bereich finden sich Kapillarerweiterung und Kapillarsprossung, erstere mit zarten, scheinbar normalen Endothel, letztere mit deutlicher Endothelschwellung. Die erweiterten Kapillaren liegen dabei zum Teil vereinzelt oder kavernomartig in Gruppen zusammen. Die histologische Untersuchung junger und alter Knötchen ergab, daß die jungen Knötchen von fibroblastischem Typ, die alten von angiomatösem Typ sind (TEMIME (104)). Einzelne monozytäre sowie lymphozytäre Elemente finden sich in der Umgebung, die SCHMERLING (98) als eine Reaktion auf die Wucherung der Mediamuskelzellen aufgefaßt hat. Das umgebende Bindegewebe ist etwas verdichtet, sonst aber reaktionslos.
Die neugebildeten Gefäße mit Endothelschwellung und die sich dazwischen findenden, vereinzelt oder in kleinen Haufen

liegenden Rundzellen mit dunkel tingiertem Kern, sind nicht so scharf abgegrenzt, wie die cavernomähnlichen Bildungen und dementsprechend ist auch das Bindegewebe in der Umgebung nicht verdichtet.

Die Veränderungen an den Gefäßen betreffen hauptsächlich das Blut-, viel weniger das Lymphgefäßsystem. Die Gefäßwände sind verdickt, aufgelockert und stellenweise serös durchtränkt. Das Endothel wird von dicht stehenden großen Zellen gebildet, die einen relativ blass tingierten Kern haben. In der locker gefügten Wand sind Zellen zu suchen, die teils Endothelzellen gleichen, teils einen weniger spindeligen Kern und ein kaum gefärbtes Protoplasma haben (KREN, KÖNIGSTEIN u.a. (48)). RONCHESE und KERN (85) betrachten deshalb die Dicke der Gefäße, die spindelförmigen Kerne und die positive Eisenreaktion als unerläßlich für die histologische Diagnose des Sa.K.

Der schon im Anfangsstadium der Erkrankung beginnende Austritt von Blutkörperchen kann einerseits ohne nachweisbare Verletzung der Blutraumwände erfolgen, andererseits aber auch durch Ruptur der ektasierten Gefäße. Dadurch kommt es sekundär zu Pigmentbildung, zu Reaktionsvorgängen an den Gefäßen und am Bindegewebe. Die meist extra-, aber auch intracellulär situierten Pigmentbildungen geben eine positive Eisenreaktion.

Überwiegt die Gefäßneubildung und -ektasierung, so entspricht das Gewebsbild einem Angiom mit wenigen Zellein-

lagerungen, wie es MURRAY in letzter Zeit gerade bei der farbigen Bevölerung Afrikas beobachten konnte. Wegen der Häufigkeit der Ulcerationen bei den befallenen Farbigen erhebt sich die Frage, ob bei Ihnen im Gegensatz zu den Europäern, wo alle Übergänge der Entwicklungsphasen bei der Krankheit nachweisbar sind, im wesentlichen nur der Haemangiom- bzw. der Angiomcharakter im Vordergrund des Geschehens steht. S. Abb. 5 – 7

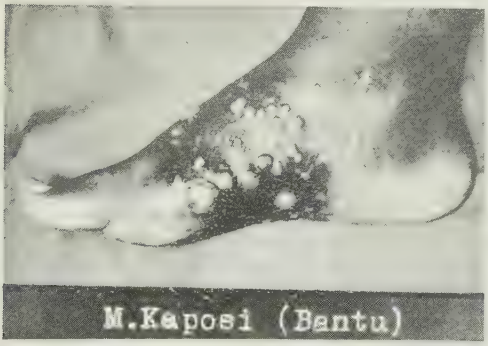

Abb. 5: Rechter Fuß

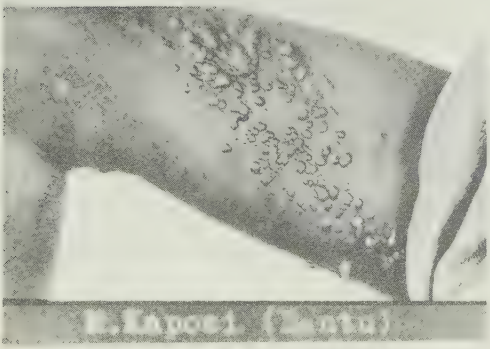

Abb. 6: Oberschenkel

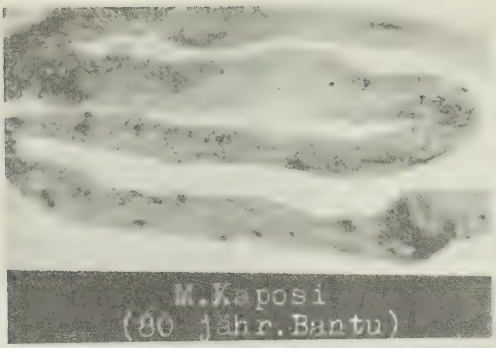

Abb. 7: Dünndarm

Überwiegt die Zellneubildung, so tritt die Gefäßneubildung und -erweiterung in den Hintergrund und der Fibromcharakter überwiegt. Diese neugebildeten Zellen stellen sich als ziemlich lange fusiforme, im Protoplasma blaß gefärbte, oft scheinbar unscharf begrenzte Elemente dar, die parallel zueinander liegen oder auch sich schräg oder senkrecht durchkreuzen. Die Kerne dieser Zellen treten in zwei Formen auf, entweder sind sie groß und kugelig oder sie haben mehr eine spindelförmige Gestelt und sind häufig granuliert. Die Spindelzellen gleichen am ehesten den Endothelien. Bindegewebs- und elastische Fasern finden sich hier nur vereinzelt. Blutung und Gefäßerweiterungen kommen kaum mehr vor. Man kann die Geschwulstzellen von den Wandzellen der Gefäße nicht mehr unterscheiden, so sehr erscheinen Endothelzellen

und Geschwulstzellen identisch. Die Spindelzellen zeigen sich mitunter vollgepfropft von Pigmentkörnchen, die auch in den freien Spalten zwischen den Zellen zu sehen sind. Den Endothelcharakter haben die Spindelzellen insofern verloren, als sie nicht mehr ihre plattenähnliche Form haben, sondern vielmehr walzenförmig mit sich allmählich verjüngenden Enden dargestellt sind.
In den tieferen Schichten der Cutis werden im Verlauf der Erkrankung Rückbildungsvorgänge erkennbar, die dadurch charakterisiert sind, daß die Blutgefäße innerhalb der Knoten allmählich thrombosieren und deutliche Wandverdickungen aufweisen. Der Knoten selbst wird jetzt mehr von Spindelzellen und Kapillarektasien gebildet. Die Größe dieser Ektasien nimmt von der Peripherie gegen die Mitte des Knotens ab, die Dichte der Spindelzellen nimmt im gleichen Sinne zu. Rote Blutkörperchen und Pigment finden sich zwischen Spindel- und restlichen Bindegewebszellen. Bei der Rückbildung sind die Schweißdrüsen und Reste der Arrectores pilorum erhalten. Alles andere, besonders der ganze Follikelapparat ist zugrunde gegangen. Die Epidermis ist nur sekundär am Prozeß beteiligt; Abflachung der Papillen, Reduktion der Epidermiszellen, Schwund der Körnerschicht und Verarmung der Hornschicht an Kernen, sowie leichte Abschilferung der Zellen sind zu sehen. Über verdünntem Epithel liegt in der Regel eine mächtige verdickte hyperkeratotische Hornschicht.

Zu Rezidiven kommt es an bereits ausgeheilten Stellen oder in der Nachbarschaft.

Die geweblichen Veränderungen in den beteiligten Innenorganen ahmen in jeder Richtung die Veränderungen an der Haut nach. Gefäßneubildung und Ektasierung leiten den Prozess ein. Die kavernomähnlichen Bilder werden seltener, die Spindelzelltumoren häufiger beobachtet. Man trifft hier wie in der Haut spontane Rückbildung. MARIANI (58) fand die Tonsillen von dichten Bindegewebsbündeln, Spindelzellbündeln und Hohlräumen des Blut- und Lymphapparates durchsetzt. Auch reichlich Eisenpigment war zu sehen. Von gleichem Aussehen sind die Knoten des Larynx, der Trachea und Oesophagus.

In der Lunge tritt der Prozess mehr in diffus infiltrierenden Zügen auf, die sich zwischen die Alveolen einschieben oder in Knoten, die mitunter sogar kapselartig umschlossen sind. Das Fortschreiten erfolgt entlang der die Bronchien begleitenden kleinen Gefäße (DALLA FAVERA (21)).

Frische Erscheinungen an der Darmschleimhaut stellen sich mikroskopisch unter dem Darmepithel als linsenförmige Zelleinlagerungen dar. Sie bestehen bereits zum größten Teil aus spindeligen Zellen. Außerdem findet man kleine Häufchen vom Lymphozyten und verstreute Plasmazellenansammlungen. Die Affektion reicht bis an die Oberfläche und drängt die Darmkrypten auseinander. Der Prozess kann den kleinen Gefäßen folgend sogar in die Muskelschicht eindringen und sie auseinanderdrängen (KREN (48)). Die Muskulatur bleibt

jedoch in jedem Fall verschont. Es finden sich mehr Spindelzellen, mehr erweiterte Gefäße und viel Pigment bis in die Muskulatur reichend, aber auch schon fibröse Umwandlung als Zeichen der Spontanheilung. HASSELMANN (36) sah bei der farbigen Bevölkerung Afrikas (Lusaka, Zambia 1966) Darmknoten, die mikroskopisch fast ausschließlich aus Bluträumen bestanden, dargestellt als zartes Balkenwerk mit großen Hohlräumen, die durch dünne Endothelzellagen von einander getrennt waren. Diese Räume sind in der Regel rund oder mehr spaltförmig, stellenweise fließen mehrere kleinere zusammen. In der nächsten Umgebung solcher Bluträume zeigen sich Rundzellinfiltrationen. Überall, besonders in den peripheren Partien, sind kleine zum Teil in Gruppen angeordnete Pigmentanhäufungen eingesprengt. Außerdem in der Darmmukosa gelegenen Knoten wurde an dem gleichen Material auch ein mehr oder weniger reichlicher Lymphknotenbefall festgestellt. Histologisch waren ausgedehnte Blutungsherde in einem haemangiomatösen Blastom zu erkennen. Auch Wucherungen von Kapillaren und Praekapillaren sowie Neubildungen derselben waren in der Umgebung zu sehen. SELLEI (95) hielt es für wahrscheinlich, daß das Vorkommen von neugebildeten Kapillaren, Lymphgefäßen und frischen Haemorrhagien als Hinweis für das Sarkoma Kaposi gedeutet werden kann. Im fortgeschrittenen Stadium ist das eigentliche Lymphgewebe fast gänzlich verschwunden und nun findet man im Geschwulstgewebe kleine Anhäufungen von Lymphocyten,

die offenbar die Reste der verschwundenen Follikel darstellen. Lymphbahnen und Sinusräume sind zum Teil verödet, zum Teil sind sie von einer krümeligen Masse ausgefüllt, die große, runde, sich nicht mehr gut färbende Zellen enthält.

Bei der Bildung von Leberknoten beschreibt SEMENOW (96) eine interstitielle Entzündung und frische Haemorrhagien in der Umgebung neugebildeter Knoten. Zwischen den Leberzellen unregelmäßig zerstreut befinden sich gelbbraune körnige Pigmentklümpchen. DALLA FAVERA (21) sah Räume, die von Endothel begrenzt und von Erythrozyten erfüllt waren. Daneben waren Räume sichtbar, die zerfallenes Blut und Leberzellreste enthielten. Zwischen den Leberzellsträngen beschreibt DALLA FAVERA erweiterte blutgefüllte Kapillaren und Spindelzellzügen, die von der Peripherie gegen das Zentrum des Läppchens vordringen. Im weiteren Verlauf kam es zur Neubildung von Bindegewebsfasern, die Leberzellen wurden auseinander gedrängt und isoliert. Sie enthielten reichlich positive Eisenreaktion gebendes Pigment. SAPHIER (zit. nach 48) beschreibt einen unter der Leberkapsel liegenden, zystenähnlichen, mit zarten Bindegewebssepten durchsetzten Herd. Der Inhalt bildete eine geronnene Masse mit wenigen Erythrozyten. Die umgebenden Lymphgefäße waren erweitert, Der Herd machte den Eindruck eines Lymphangioma cavernosum, doch fanden sich stellenweise in den größeren

Septen dichtgedrängte Spindelzellzüge, die vielfach durchblutet und auch von Plasmazellen umgeben waren.

Schließlich seien noch histologische Befunde erwähnt, die, dem Röntgenbefund entsprechend, ein eigenartiges Bild bieten. So bestehen Präparate von Knochenherden ausschließlich aus Spindelzellen, enthalten reichlich erweiterte Kapillaren und ein gelbes bis braunes Pigment. Stellenweise sieht man ein Hineinwuchern der Sarkomzellen in die Knochensubstanz und die Zerstörung derselben. Die darüber liegende Haut und die umgebende Muskulatur sind im Vergleich zur Schwere der Knochenaffektion meist nur wenig mitbefallen (SCHOLTZ (90)).

c. Eigenes Patientengut der Universiäts-Hautklinik Erlangen

In den letzten 10 Jahren konnten mehrere Patienten mit Sa.K. in der Universitäts-Hautklinik Erlangen aufgenommen und behandelt werden. Das klinische Bild war bei Ihnen mehr oder weniger deutlich und charakteristisch ausgeprägt, histologisch dagegen zeigte sich immer das typische Bild eines Sa.K. Neben den auffallenden Charakteristika des Krankheitsbildes wurden auch ausgesprochene Abweichungen von den in der Literatur beschriebenen Erscheinungen beobachtet. APLAS (5) berichtet 1962 in der Zeitschrift für Haut- und

Geschlechtskrankheiten über einen Patienten, der zusätzlich zum Sa.K. noch eine granulomatöse Endophlebitis bzw. Panphlebitis aufwies. In der Subcutis ertastete er neben anderen Knötchen einen druckempfindlichen Knoten von kleinerbsengröße mit völlig intakter Hautdecke. Bei der histologischen Untersuchung fand er in diesem Bereich die Wand der Venen gewaltig verdickt. Die Knötchen setzten sich aus Fibroblasten, Fibrocysten, zerfallenen neutrophilen Granulocyten und vereinzelten Epitheloidzellen zusammen. Durchwoben waren die Knötchen von einem lockeren Faserwerk, auch Erythrozyten, Rundzellenhaufen und regellos zerstreute Leukozyten waren in der Umgebung zu finden. Blutgefäße, die bindegewebig verschlossen waren, aber auch dilatierte Gefäße, die im Lumen Leukozyten enthielten, konnten gesehen werden. Die Adventitia und das angrenzende Fettgewebe waren mit Rundzellen, Fibroblasten, Fibrozyten und kleineren Haufen epitheloider Zellen infiltriert. Die äußeren und mittleren Mediaschichten wurden von diesen Veränderungen mit einbezogen. Einige Schweißdrüsenknäuel waren mit Rundzellen durchsetzt und erheblich geschädigt. Auf Grund dieser Untersuchung glaubte APLAS, daß diesem obliterierenden Prozess an den kleinen Arterien und Venen, dem offenbar ein entzündlicher infiltrativ-granulomatöses Stadium vorausgeht, für die Pathogenese des Sa.K. eine überragende Bedeutung zukommt. Er meint, daß infolge des entzündlichen Prozesses an dem Gefäßapparat eine sekundäre Kapillarsprossung bzw. -neubildung auftritt.

In einem weiteren Fall konnte bei einer 23-jährigen Bauerntochter zusätzlich zu den typischen Veränderungen des Sa.K., die an den unteren Extremitäten, am Gesicht, an den Ohren und Fingern gefunden wurden, auch eine Sehverschlechterung festgestellt werden. Die Diagnose der Universitäts-Augenklinik Erlangen (Prof. Dr. FLEISCHER) für die Veränderung am Augenhintergrund lautete: Eigenartige Netzhautveränderung, Blutungen und Retinitis proliferans (?), Venenverdickung, flache Ablatio. Hieraus läßt sich ableiten, daß es sich bei den Veränderungen am Augenhintergrund um eine perivasale seröse Durchtränkung der Netzhaut mit dazwischen eingestreuten fleckförmigen Blutungen handelt. Auch die Venenverdickung schien hierbei bedeutungsvoll zu sein. Die Patientin verstarb 3 Jahre später im Alter von 26 Jahren unter den Zeichen einer hochgradigen Anaemie, Hypertonie, Herzinsuffizienz, Oligurie, Azotämie und Xanthoproteinämie mit Retinitis albuminurica. Nach AMSLER bezeichnet der Name "Retinitis proliferans" keine besondere Krankheits, sondern beschreibt einen eigentümlichen Prozess am Augenhintergrund, der sich als Folge schwerer Blutungen verschiedener Genese entwickelt.

Einige weitere Besonderheiten des Sa.K., die APLAS (6) schon 1956 bei einem weiteren jugentlichen 24-jährigen Patienten feststellte, seien hier ergänzend erwähnt: Besonders ausgezeichnet war das Krankheitsbild durch den

überaus frühen Beginn im Alter von 6 Monaten (?). Die klinischen Symptome spielten sich ausschließlich am linken Fuß (Rücken und Fußgewölbe) ab, die teils als papilläre, teils warzenartige, teils halbkugelig vorspringende bis bohnengroße bräunliche Wucherungen - teilweise mit hyperkeratotischen Auflagerungen bedeckt - auftraten. Die Einzelherde neigten zu Spontanheilung mit Hinterlassung narbiger Veränderungen. Die Therapie bestand zuletzt in einer Röntgen-Tiefenbestrahlung.

Eine weitere, relativ junge Patientin im Alter von 35 Jahren kam mit folgenden Erscheinungen zur stationären Aufnahme: An beiden Oberschenkeln und der rechten Gesäßhälfte fanden sich rundliche, teils isolierte, teils zusammenfließende gelb-rote Herde von Linden- bis Handtellergröße, die über das Niveau der Haut erhaben waren. Der histologische Befund zeigte eine verschmälerte und im Stratum basale hyperpigmentierte Epidermis, Auflockerung der Cutis mit verwaschener Faserstruktur, die basophil tingiert und verquollen war. Die Schweißdrüsen waren weiträumig und atrophisch zugrunde gegangen. Außerdem bestanden ausgedehnte Blutungen mit Haemosiderinablagerungen. In der Tiefe der Cutis sah man einen scharf begrenzten Knoten, der sich aus erweiterten Kapillaren, Fibroblasten, Fibrocyten, Lymphocyten, neutrophilen Granulocyten, Histiocyten und Erythrocytenhaufen zusammensetzte. In der Umgebung dieses Knotens verdichtete sich das Bindegewebe teilweise kapselartig.

Im Gegensatz hierzu wurde bei einem 40-jährigen Monteur, der ca. 4 Monate in stationärer Behandlung lag, ein Erfolg auf Röntgenbestrahlung neben Sigmamycin und antirheumatische Mittel (Butazolidin und Irgapyrin) gesehen, wodurch alle Herde zur Rückbildung neigten. Bei Klinikaufnahme sah man einen männerfaustgroßen Tumor 4 Querfinger unterhalb der Patella von schwammiger Konsistenz. In der Tiefe konnten Knoten und Stränge getastet werden. Äußerlich war eine unscharf begrenzte bräunliche Verfärbung zu sehen. Am Übergang vom oberen zum mittleren Drittel des Unterschenkels fand sich ein weiterer, etwa kleinapfelgroßer Tumor, der ebenfalls von weicher Konsistenz war. Erhabene Efflorescenzen von verschiedener Form und bräunlicher Farbe fanden sich in seiner Umgebung. Die Histologie ergab verstrichene, verlängerte und Spangenbildung zeigende Reteleisten sowie Pigmentierung des Stratum basale. An der Grenze zur Subcutis zeigten sich scharf begrenzte knötchenförmige Wucherungen klein- und mittelkalibriger Blutgefäße mit gequollenen Endothel- und Perithelzellen. Die Umgebung wies ein schwammig aufgelockertes Bindegewebe mit reichlich Haemosiderinbröckeln auf.

Anschließend sei noch das Krankheitsbild einer 46-jährigen Patientin geschildert, die sich 1956/57 4 Monate lang in unserer stationären Behandlung befand. Seit längerer Zeit bestanden Hautgeschwülste der Beine, die bei Belastung

Schmerzen verursachten. Außerdem waren Durchblutungsstörungen an den beiden Beinen, auch blauschwarze Verdickungen der Haut vorhanden, die sich weich anfühlten. Patientin gab weiter an, daß bei Belastung beide Beine blauschwarz und bis zu den Knien anschwellen würden. Außerdem klagte die Patientin über Brennen und Rötung der Nase. Sie hätte auch seit längerer Zeit Magenbeschwerden, vertrug nur kleine Mahlzeiten und wenig Fett. Es bestanden ferner Sehstörungen, die durch Brillenkorrektur nicht zu beheben waren. Bei der Untersuchung waren beide Beine, insbesondere die Füße befallen. Es fanden sich am rechten Fuß an der großen Zehe ein kleinapfelgroßer, an der 3. Zehe ein erbs- und an der 4. Zehe ein kirschgroßer Tumor von weicher Konsistenz. Die 2. Zehe fehlte (Amputation). Die Tumoren saßen breitbasig der Haut auf, waren wenig verschieblich und mit normaler Haut überzogen, die allerdings eine leichte Faltenbildung zeigte und im ganzen livide erscheint. Außerdem bestand eine erhebliche Berührungsempfindlichkeit. Auf den Fußrücken und die Innenseite des Fußes übergreifend fanden sich kleine erhabene, teils scharf begrenzte, teils zu größeren Herden konfluierende Herde, die polsterartig bläulich-schwarz wirkten und mit sehr dünner Haut umgeben waren. Am linken Fuß fand sich an der Großzehe ein birnenförmiger Tumor, der die 2. Zehe überdeckte und verdrängte, an der 3. Zehe ein pflaumengroßer und an der 4. Zehe ein bohnengroßer Tumor von gleichem Aussehen und gleicher

Konsistenz wie rechts. Es zogen sich hier auch weitere kissenartige Herde über den Fußrücken, an die Außenseite, insbesondere aber an die Innenseite des Fußes, die noch erhabener waren als rechts. Auch war die Blauschwarzfärbung intensiver. Die Herde griffen über auf die Streckseite des unteren Drittels des Unterschenkels und imponierten hier mehr als Solitärherde, waren jedoch weniger erhaben und weniger verfärbt, zeigten aber gleichfalls Berührungsempfindlichkeit. Beide Unterschenkel waren livide verfärbt, bei geringer Varizenbildung. Weiterhin fanden sich Veränderungen der Gesichtshaut. An der Nasenspitze, in einem etwa fünfmarkstückgroßen Bezirk am Kinn und an beiden Wangen zeigten sich Rötung, glänzende Haut, Infiltrationen und einzelne Teleangiektasien. Die Herde sollten brennen.
Bei der histologischen Untersuchung zeigten sich verdichtete und zahlreiche zum Teil massive Erythrozytenansammlungen im Gewebe. Die Gefäße waren vermehrt und erweitert. An einzelnen Stellen zeigte sich deutliche Kapillarsprossung.

Auf das Material, das Prof, Dr. med. HASSELMANN auf seinen wissenschaftlichen Forschungsreisen in Afrika in den Jahren 1964 - 1966 sammeln konnte, wurde schon bei der Besprechung des klinischen und histopathologischen Bildes näher mit eingegangen. Zusammenfassend sei deshalb hier nur noch erwähnt, daß es sich bei diesen Untersuchungen um ein Material handelt, das bei Obduktionen oder Probe-

excisionen zugänglich gemacht wurde. Das Material stammt ausschließlich von Patienten der einheimischen, farbigen Bevölkerung. Besonders hervorzuheben ist auch hier noch einmal, daß bei allen Fällen der Haemangiom- bzw. Angiomcharakter im Vordergrund des Geschehens stand.

Abb. 8: Linke Fußsohle

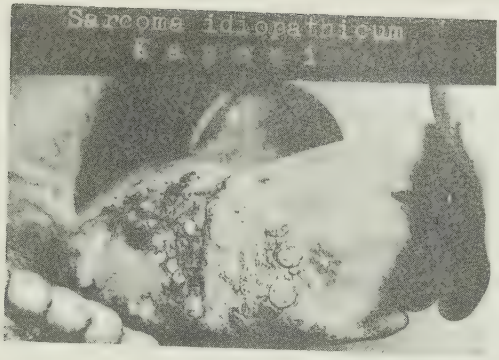

Abb. 9:

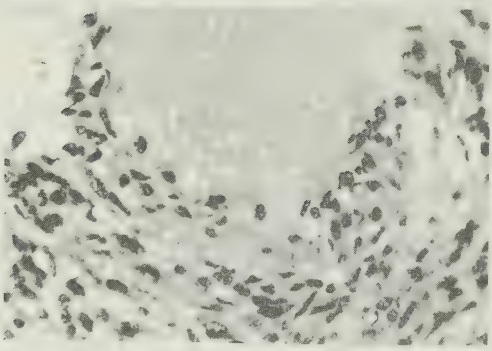

Abb. 10:

d. Zur Therapie des Sarkoma Kaposi

Bei der Behandlung des Sarkoma Kaposi, das therapeutisch auch heute noch sehr schwer zu beeinflussen ist, sind verschiedene Wege beschritten worden.
Bei isolierten Herden können chirurgische Maßnahmen angezeigt sein, die in Enukleation, Elektrokoagulation oder sogar in Amputation bestehen. Man glaubt, durch die Entfernung einzelner Erstlingsknoten der Erkrankung Einhalt gebieten zu können, doch ist kein Patient durch diese Behandlungsmaßnahmen für längere Zeit frei von Rezidiven geblieben. Neue Knoten können sich nicht nur in der Excisionsnarbe selbst, sondern auch in nächster oder auch in weiterer Entfernung von der Excisionsstelle bilden. Deswegen hat auch KAPOSI (44) im Jahre 1872 schon deutlich zum Ausdruck gebracht, daß der letale Verlauf der Erkrankung selbst durch frühzeitige Exstirpation solcher Knoten nicht mehr verhindert werden kann.

Einen weiten Raum nimmt die medikamentöse Behandlung des Sa.K. in der Literatur ein. Sie setzte zunächst mit der Arsentherapie ein, wie sie KÖBNER (46) 1882 gegen Hautsarkomatose angegeben hat. Das Arsen wurde damals in Form der Fowlerschen Lösung, der asiatischen Pillen oder in Form von Natrium arsenicum und Atoxylinjektionen oder später auch als Neosalvarsan und Spirozid verordnet. Unter solcher Arsentherapie konnte man gelegentlich sehr gute und lang

dauernde Erfolge sehen, mitunter sogar jahrelangen Stillstand beobachten. Dagegen verzeichnete DE AMICIS (24) unter 11 mit Arsen behandelten Fällen 5 mal keinen Erfolg, 2 mal nur geringen Effekt und 4 mal einen zeitweisen Stillstand. KAPOSI sprach im Jahre 1885 noch von einer günstigen Arsenwirkung, 1893 dagegen bereits von der Machtlosigkeit des Arsens: "Das Sarkoma idiopathicum wird nie gut". Mit Einführung des Salvarsans wurde auch dieses Mittel therapeutisch versucht, doch sowohl das Salvarsan wie auch das Neosalvarsan brachte keine nennenswerten Erfolge.

Einen weiten Raum nimmt naturgemäß heute vor allem die Behandlung mit Antibiotika ein. SAINZ DE AJA (87) hatte zunächst Penicillin mit Salvarsan kombiniert. PIERINI und GRINSPAN (72) beschreiben später, daß der Effekt der Penicillin-Therapie ein unheitlicher und auch von der Zubereitungsform des Präparates abhängiger ist. Die besten Resultate wurden mit wässrigem Penicillin G erzielt, wobei 200,000 E alle 4 Std durch 14-20 Tagen verabreicht werden sollen. Speziell die generalisierte Form des Sa.K. eignet sich für diese Therapie. Auch CERUTTI (18) hat bei der Antibiotikabehandlung ermutigende Resultate beschrieben. Einen Erfolg mit PAS und Griseofulvin erzielte ANDREW (3) über 6 Monate bei einem Sa.K., das mit Candida albicans vergesellschaftet war.
Neuerdings schlägt LOTHE (56) eine intraarterielle Verabreichung von Stickstoff-Lost vor, deren Erfolg aber noch abzuwarten ist.

Am aussichtsreichsten bei der Behandlung des Sa.K. ist auch heute noch die Röntgenbestrahlung. Die Röntgen-Strahlentherapie stammt von RIEHL (83) und ging somit von der Wiener Schule aus. RIEHL (83) hat von einer partiellen Heilung dieser sonst kaum zu beeinflußenden Krankheit gesprochen. Er hat bei der überwiegenden Zahl der Plaques, die vorher blauschwarz infiltriert erschienen, eine Einsenkung und Abblassung beobachtet. Auch die polsterartige Schwellung und die dunkelrote Haut der Planta wurde dadurch gelbbraun und runzelig. HALLE (37) sagte hierzu, daß man durch Röntgen-Bestrahlung zwar die subjektiven Beschwerden der Patienten lindern kann, doch wird der ungünstige Ausgang des Leidens durch das Auftreten von Knoten in den inneren Organen nicht verzögert. Auch RIEHL (83) räumte ein, daß trotz des guten Röntgeneffektes neue Knoten in der Haut entstanden sind. Als beste Röntgentherapie empfiehlt ENGLMANN (29) die fraktionierte Kurzbestrahlung, weil hier neben relativ geringer Beeinflußung der obersten Haut doch eine ausreichende Tumorbeeinflußung zustande kommt. Hinsichtlich des einsetzenden Effektes schreibt SHATIN (97), daß ein Erfolg mit Röntgenbestrahlung sich oft erst nach Monaten einstellen und Jahre bis zu seiner vollen Ausprägung brauchen kann. Während die Röntgentherapie für die Felderbestrahlung sich besonders eignet, ist die Radiumbestrahlung bei isolierten Knoten und Einzelgruppen angezeigt. Die Knoten schwinden besser und rascher unter Radium als unter Röntgenbestrahlung. Gewiss kommt es bei der Radium- und Röntgen-

wirkung sehr auf die Art des Falles an und es ist verständlich, daß Knoten angiomatösen Charakters eine geringere Radium- bzw. Röntgendosis benötigen als fibromatöse.

Den Röntgenbestrahlungseffekt hat WECHSLER (110) durch eine Angiographie kontrolliert. Vor der Bestrahlung zeigte sich eine ausgeprägte Gefäßneubildung um Knöchel und Fußrücken sowie eine frühzeitige Venenfüllung, die über die arteriovenösen Anastomosen aus dem übermäßig vasculasierten Tumorgewebe zustandekam. 6 Wochen später nach der Bestrahlung waren die reichlich neugebildeten Gefäße obliteriert und die arterielle Füllung wieder normal.

Dem Quarz- und Finsenlicht kommt bei der Therapie des Sa.K. keine besondere Bedeutung zu (RADAEILI u.a. (78)).

C. KRITISCHE SCHLUSSBETRACHTUNGEN BEZÜGLICH PATHOGENESE, PROGNOSE UND ÄTIOLOGIE

Die zuvor geschilderten klinischen Veränderungen sind bei allen an Morbus Kaposi Erkrankten mehr oder weniger deutlich ausgeprägt. Dem gegenüber sind die histologischen Bilder oft verschieden, je nachdem einmal mehr die Gefäßveränderungen, ein andermal mehr die Veränderungen am Bindegewebe in den Vordergrund treten. Diese Verschiedenartigkeit der histologischen Befunde stört aber die Einheitlichkeit des klinischen Bildes in keiner Weise; denn alle beschriebenen Gewebsreaktionen laufen in jedem Falle stets nebeneinander ab. Dieses Nebeneinander von Gefäßhypertrophie und Wucherung des mesodermalen Gewebes ist für das Sa.K. charakteristisch. Nur graduell sind offenbar bei Angehörigen farbiger Rassen in Afrika die Gefäßveränderungen im Sinne einer blastomatös-hypertrophischen Neubildung von Kapillaren und Praekapillaren stärker evident als die rein bindegeweblichen Veränderungen. Dies wird auch durch die von DAVIES beschriebene Häufigkeit von Ulcerationen bei Farbigen (Negern) bestätigt.

Der einzige Punkt, in dem alle Autoren übereinstimmen, ist die Erkenntnis, daß es sich beim Sa.K. vor allem auch um Gefäßprozesse handelt, und offensichtlich eine Gefäßneoplasie vorliegt. Die Ansicht über die Genese der Spindelzellen ist noch sehr geteilt.

Fast alle Autoren stehen auf dem Standpunkt, daß der Prozess von den Blutkapillaren ausgeht. PELAGATTI (71) nimmt primär eine Wandverdickung präexistierender Gefäße an, die sekundär eine kapillare Neubildung verursachen soll. MARIANI spricht von einer Endarteritis chronica, was eine entzündliche Affektion voraussetzt (zit. nach 48).

Gefäßneubildung und Endothelschwellung gehören in gleicher Weise zum typischen Bild. Die Kapillarektasierung ist nur die Folge der Gefäßsprossung; wo Gefäßneubildung und damit stärkere Blutzufuhr erfolgt, stellt sich meist neben einer Wandverdickung der zuführenden, zentraler liegenden Gefäße eine Ektasierung der weniger Widerstand leistenden peripheren Abschnitte ein. Neben der Neubildung und Ektasierung der Blutgefäße kommt es auch zu gleichen Erscheinungen am Lymphgefäßapparat. GIUFFRE (34) sagt ausdrücklich, daß die Lymphgefäße analog den Blutgefäßen erkranken können. Mitunter überwiegt die Lymphgefäßektasierung derart, daß das klinische Bild davon beherrscht wird und die klinischen Erscheinungen eines Lymphangioms nachgeahmt werden.

Verschieden beurteilt wird auch der Sitz des Krankheitsbeginns. Der großen Zahl jener Autoren, die die Entstehung des Sa.K. aus den Endothelien ableiten und das Krankheitsbild deshalb Endotheliom oder besser Endotheliose nennen, steht eine wesentlich geringere Anzahl Untersucher gegenüber, die die Perithelien, die Adventitiazellen, für die Erkrankung

verantwortlich machen (SCHWIMMER, PHILIPPSON, BERNHARD (91, 74, 9)).

NICOLAS u.a. (65) glauben auf Grund der Fähigkeit der Geschwulstzellen, Pigment zu phagocytieren, daß der Sitz des Krankheitsbeginns das Reticuloendothel wäre. Es müßte sich demnach um eine Systemerkrankung des Reticuloendothelialen Apparates der Haut handeln, weshalb es auch gut in Einklang zu bringen ist, daß man in den meisten Fällen von Sa.K. eine Monocytose beobachten kann. Auch ISVANESKI und FANINGER (41) sehen im Morbus Kaposi eine Erkrankung des R.E.S. mit vorwiegend in der Haut auftretenden Neubildungen. Ein auf das Mesenchym einwirkendes Carcinogen nimmt TEDESCHI (103) an. LOTHE (56) glaubt, daß es sich beim Sa.K. vom Anfang an um ein malignes tumoröses Geschehen handelt, das seinen Ausgang von den perivasalen zur Gefäßbildung befähigten Indifferenzzonen nimmt und sich multilokulär entwickelt. FARNETI und SCHMID (30) dagegen nehmen an, daß die Tumoren von den Zellen des Mesenchyms der Gefäße und von den neuroektodermalen Elementen des Nervensystems ausgehen.

Die Blutung mit dem perivasculären Rundzellinfiltrat wurde von PUHR und DÖRFFEL (75, 25) für das erste Stadium der Erkrankung gehalten. PAUTRIER und DISS (70) halten das Sa.K. für eine Erkrankung, die durch Proliferation cutaner Nervenendigungen bedingt ist. Sie betonen die Ähnlichkeit der wandverdickten Gefäßart mit dem neuromyoarteriellen Glomus (vasculo-neurotische Hyperplasie). SZEGÖ, SELENYI u.a.,

ALMASS?(102) nehmen eine auf neurogenem Wege zustandegekommene, auf fehlerhafter Entwicklung beruhende Stauung der Blutgefäße an, die eine Knochen- und Weichteilhypertrophie verursacht. Sie beobachteten dabei beim Sa.K. eine Knochen- und Weichteilhypertrophie mit Varizenbildung, wie es beim Klippel-Trenaunay-Weber-Syndrom der Fall ist.

Nach all dem Gesagten besteht über den Ort des Krankheitsbeginns im Gewebe noch immer keine Klarheit. Dieselbe Unklarheit muß für die Genese der Spindelzellen konstatiert werden; das einzige, was man bis heute sicher darüber weiß, ist, daß sie Zellen des Mesenchyms sind.
Die italienischen Autoren (STRAVINO, PINI, PELAGATTI, RADAELLI, CAPPELLI u.a. (Zit. nach 48) sind der Meinung, daß die Spindelzellen vom Endothel abstammen. DALLA FAVERA (21) will die Abstammung der Spindelzellen aus den Bindegewebszellen direkt verfolgt haben. Er meint auch, daß die Spindelzellen fähig seien, kollagene Substanz zu bilden, da es ihm gelungen ist, durch Kollagenfärbung (VAN GIESON, UNNA) junge Fäserchen nachzuweisen, die aus dem Spindelzellenleib entspringen. MUSTAKALLIO, LEVONEN, und RAEKALLIO (63) meinen, daß die spindelförmigen bzw. sternförmigen Zellen der vasculären Spalten und die Spindelzellen in den faserreichen Tumorbezirken des Sa.K. nur zwei verschiedene Funktionszustände pluripotenter Mesenchymzellen im histiochemischen Verhalten darstellen. Im ersten Falle stehen Phagocytose und Bildung von Reticulumfasern im Vordergrund, im zweiten Falle

die Fähigkeit zur Kollagenbildung.
STERNBERG (99) hält die Spindelzellen für glatte Muskelzellen und stützt sich dabei auf die Form der Zellen, ganz besonders auf die Form ihres Kernes und auf ihr Verhalten bei der Van Gieson-Färbung. Das histologische Bild, das er sah, glich völlig einem kavernösem Myom. So hält STERNBERG die Knotenbildung für Wucherungen glatter Muskelfasern bzw. verlagerter Gewebskeime, mit Lymph- und Haemangiektasien kombiniert. Damit reiht er das Sa.K. in die Gruppe der Hamartome im Sinne ALBRECHTs ein.
Außer Gefäßsprossung, Ektasierung und Spindelzellen beherrschen Blutung und Pigmentierung das Bild wachsender Infiltrate und Knoten. Die Blutung erfolgt meist durch Zerreißung, durch Perforation der ektasierten Kapillarwand. Es kommt aber auch zur Durchwanderung roter Blutkörperchen infolge Wanddurchlässigkeit der Kapillaren. Die ausgetretenen Erythrozyten nehmen nach einiger Zeit die Farbe schlecht an, verklumpen und liefern schließlich das Pigment des Tumors. Das Pigment liegt frei zwischen den Zellen des Bindegewebes und wird von ihnen phagocytiert, manche Zellen völlig erfüllend. Infolge seiner Entstehung gibt es die Eisenreaktion.
Die verschiedenartigen Gefäßveränderungen kann man in primäre und sekundäre Veränderungen einteilen:
Zu den primären Blutgefäßveränderungen gehören die Gefäßsprossung, die Endothelschwellung, die Ektasierung und jene Wandhyperplasien der kleinen und größeren Gefäße, die bei

der vermehrten Blutzufuhr so vieler neugebildeter Blutwege sich notwendigerweise bilden müssen, um ihrer Aufgabe gerecht zu werden.

In älteren Herden findet man sekundäre Blutgefäßveränderungen. Es sind meist exzentrische endotheliale Wucherungsvorgänge, die zu Lumenverlegung und damit zur teilweisen Ausschaltung oder ollkommenem Gefäßverschluß führen können. Ein Gefäßverschluß kann auch durch perivasculäre Bindegewebsproliferation erfolgen. Thrombosierungen kleinerer Gefäße gehören ebenfalls mit hierher. Sie alle leiten die Involution ein.

Die elastischen Fasern bleiben nach den Angaben aller Autoren an den Stellen von Gefäßektasierung und Endothelsprossung normal, bei beginnender Vermehrung der spindeligen Zellen werden sie verdrängt und schließlich geschädigt. An Stelle geschlossener Spindelzellenwucherung, wo selbst auch die Zwischensubstanz geschwunden ist, fehlen die elastischen Fasern völlig.

Was den Involutionsprozess selbst anbelangt, so sehen viele Autoren (KAPOSI, SCHWIMMER, HALLE, SELLEI, STERNBERG (zit. nach 48)) schon in den Blutungen des Anfangsstadiums den Reiz zur bindegewebigen Umwandlung.

Auch bezüglich der P r o g n o s e des Sa.K. sind die Ansichten sehr geteilt. Die unterschiedliche Auffassung erklärt sich aus dem verschiedenartigen Verlauf der Erkrankung. KAPOSI schätzte die Krankheitsdauer auf 10 - 15 Jahre.

Seitdem sind aber Krankheitsverläufe bekannt geworden, die eine Krankheitsdauer von 30 Jahren und mehr aufweisen. So beobachtete KREN (48) einen Patienten, der erst im 40. Krankheitsjahr intercurrent starb. Gerade dieser Fall zeigt, daß der Verlauf des Sa.K. ein äußerst protrahierter sein kann. Wenn der Kranke nocht vorher an einer anderen Krankheit zugrundegeht, stirbt er erst relativ spät an dem Sa.K. KREN schreibt im Handbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten: "Nicht so sehr die Lokalisation der Erscheinungen, sondern eher die Art der Einzeleffloreszenzen als solche, ihre spontane Involutionsmöglichkeiten und der ganze Verlauf dieser Krankheit bestimmen die Prognose".

DUTZ und STOUT (28) unterscheiden zwischen zwei, bei Erwachsenen und Jugendlichen vorkommenden Verlaufsformen. Die eine verläuft sehr schnell und führt bald zum Tode, während die andere nur langsam über viele Jahr hin fortschreitet. LOTHE (56) schreibt, daß die Kombination mit einem Carcinom (Lymphom) vereinzelt beobachtet wurde und die Überlebenszeit sehr großen Schwankungen unterlag. Er ist auch der Meinung, daß es sich bei dem Sa.K. um ein von Anfang an malignes tumoröses Geschehen handelt. DAVIES (23) betrachtet auch das Sa.K. als einen von Anfang an malignen Prozess, der, entsprechend den im Vordergrund des pathologischen Geschehens stehenden Gefäßwucherungen, von gewissen periadventitiellen Zellen seinen Ausgang nimmt. Das langsame Fortschreiten und selbst die einmal auch

beobachtete spontane Rückbildung einzelner Tumorkomplexe widersprechen nicht dieser Auffassung. Die grundlegenden Erhebungen im South African Institute of Medical Research in Johannesburg, das ein Zentrum für die Tumorforschung in Afrika südlich der Sahara ist, konvergieren mehr oder wenig zu dieser Interpretation, daß der Morbus Kaposi eine echte, maligne Tumorose ist; das dortige sehr umfangreiche Krankengut der Neger läßt nur diese Schlußfolgerung zu. APLAS dagegen ist der Meinung, daß das klinische Bild des Sa.K. mit der Interpretation als maligne Neubildung nicht vereinbar ist. Demgegenüber stellten SCHIRREN und BURCKHARD (89) Hirnmetastasen bei einem P tienten fest, der unter Hirndrucksymptomen ad exitum kam. LASKAS (52) beobachtete eine schnelle Ausbreitung über die gesamte Körperfläche, einschließlich Mundschleimhaut. HASSEGAWA (38) beschreibt eine ungewöhnliche Lokalisation an der Stirn mit Destruktion des Schädelknochens. BERTACCINI (11) hat die Entwicklung eines Reticulo-Sarkoms aus dem Sa.K. beobachtet. Er berichtete über einen weiteren Fall, bei dem es nach der Entfernung eines Knotens mit der Diaschlinge ein Jahr später zur Aussaat von typischen Knoten von Sa.K. am ganzen Körper kam (12). MAISLER, FELLNER, VULPE und TIMERMAN (57) berichten von einem 5-jährigen Kind, bei dem sich im Verlauf eines Jahres linsen- bis haselnußgroße umschriebene derbe Knötchen am ganzen Körper entwickelten. Die rasche Generalisierung begründeten sie als anomales

Weiterbestehen des postembryonalen aktiven Bindegewebes. Demnach muß die Krankheit zu den Reticulo-Endotheliosen gezählt werden.

Die Ä t i o l o g i e betreffend sei abschließend noch festgestellt: Weder im Sekret oder Preßsaft der befallenen Herde, noch im Blut konnten bisher färberisch oder kulturell irgendwelche Mikroben oder Pilze nachgewiesen werden. Auch Überimpfungen auf Tiere haben nicht einen einzigen überzeugenden Beweis für das Vorliegen eines spezifischen Erregers erbracht.
Außer Tierversuchen wurden auch Überimpfungen von Mensch zu Mensch durchgeführt, bei denen Tumorstückchen subcutan in Hauttaschen der Extremitäten oder unter die Rückenhaut eingebracht wurden (DALLA FAVERA, BOTHE, GILCHRIST und KETRON, ALDERSON und WAY (21, 15, 32, 2)). Auch diese Versuche verliefen sämtlich ergebnislos.
Trotz aller negativen Kultur- und Überimpfungsversuchen haben sich doch immer wieder ältere und jüngere Autoren für eine infektiöse Natur der kaposischen Erkrankung ausgesprochen. PHILIPPSON (74) nahm ein Virus an, das von außen in die Haut gelangt, an der Eintrittsstelle eine Wucherung von Spindelzellen oder die Bildung von kavernösen Haem- bzw. Lymphangiomen veranlasst, weiter in den Kreislauf kommt und auf embolischem Wege erneut in die Haut, besonders der Hand- und Fußregion gelangt. PAOLI, PAYAN u.a. (68) haben reticulo-endotheliale, bindegewebige, nervöse, infektiöse,

virusbedingte Ursachen vermutet. Einzelne Autoren sind der Meinung, daß eine Infektion wohl die Ursache der Erkrankung sei, daß aber noch eine zweite Noxe als auslösendes Moment hinzukommen müßte, damit es zur Erkrankung kommt (PARKES, WEBER, RAMEL (69)). DALLA FAVERA (21) erwähnt eine Verletzung bei der Arbeit als Ursache. Eine große Zahl von Autoren scheint ein Trauma als ausreichende Erklärung für das unmittelbare oder auch mittelbare Zustandekommen eines Sa.K. zu halten.

Einige Untersucher glauben (MIERZEKI ua. (61)), daß durch lange andauernden Druck eine lokale Disposition entstünde, zu der das Trauma als auslösendes Moment hinzukommt. Auch lange andauernde Durchnässung, Erkältung oder Erfrierung werden häufig als Ursachen angegeben (SEMENOW, LASSAR, BERNHARD (96, 53, 10)). Auch bei einer Patientin der Erlanger Universitäts-Hautklinik konnte anamnestisch eine häufige Durchnässung, die durch das Baden in einem Bachkanal verursacht wurde, festgestellt werden.

RABBIOSI (77) stellte das Bestehen des Morbus Kaposi bei 4 Familienmitgliedern fest, woraus er den Schluß für die Erblichkeit dieser Erkrankung gezogen hat. BEUNOS (13) hat den Verdacht auf eine rassische oder familiäre Vererbung geäußert, die eine Blutdyskrasie bedingt, welche traumatisch auslösbare Haemorrhagien begünstigt und zur Bildung von sog. haemorrhagischen Endotheliomen führt.

Das Patientengut unserer Klinik ist zu gering, um etwas Allgemeingültiges aussagen zu können. Als besonders auffällig in unserem Untersuchungsgut ist auf alle Fälle das relativ niedrige Alter der Erkrankten hervorzuheben, sowie die Bevorzugung des weiblichen Geschlechts im Gegensatz zu anderen Angaben in der Literatur.

Therapie

Therapeutische Maßnahmen	Indikation	Ergebnisse
I. Chirurgische Maßnahmen:		
1. Entfernung einzelner Herde	Bei isolierten Herden	Rezidiv an gleicher Stelle oder der nächsten Umgebung nicht dadurch zu verändern
2. Amputation	Bei Gangrän bzw. Eiterung oder Knochenzerstörung	Beseitigung der unerträglichen Schmerzen
II. Medikamentöse Behandlung:	Bei Generalisation	
1. Arsentherapie (Natrium arsenicosum, Fowlersche Lösung, asiat.Pillen, Atoxyl-Injektion, Neosalvarsan und Spirozid)		Individuelle Unterschiedlichkeiten je nach Reaktionsfähigkeit des Individuums. Dauernde Erfolge und Stillstand sowie Heilung sind beobachtet worden. Arsen hält das letale Ende nicht auf. Nebenerscheinungen: Neuritis, intensive Pigmentierungen
2. Antibiotika (Penicilline, z.T. kombiniert mit PAS u. Griseofulvin, Streptomiacid u.a.)		Effekt unheitlich. Beste Resultate mit wässr. Penicillin G (200 000 IE alle 4 Std. über 14-20 Tage
3. Stickstoff-Lost		längerer Erfolg bleibt noch abzuwarten
III. Strahlentherapie:		
1. Röntgenstrahlung	Felderbestrahlung (richtige Dosierung und Applikation: Gefilterte Rö.-Strahlen mit Zn-Filter 0,5 mm und 1,0 mm; Gesamtdosis: 1200-3300 r) Die blauschwarz infiltrierten Plaques sinken ein und werden leicht gelbbraun pigmentiert. Bestrahlte Knoten werden kleiner, nicht bestrahlte Knoten bleiben unbeeinflußt. Durch das Auftreten von Knoten an den Innenorganen wird der ungünstige Ausgang des Leidens trotz Rö.-Therapie nicht hinausgezögert. Auch äußerlich treten neue Knoten trotz zunächst guten Rö.-Effektes später wieder auf. Schmerzen, Oedeme, Schwellungen und selbst Knochenbeteiligungen können für eine Zeitlang bei richtiger Dosierung und Applikation schwinden. Beste Rö.-Therapie: fraktionierte Kurzbestrahlung.	
2. Radiumbestrahlung	kleine Einzelgruppen und isolierte Knoten	Die Knoten schwinden besser und rascher unter Radium- als unter Röntgen-Bestrahlung; es kommt aber auf die Art des Falles an, mehr angiomatöse Knoten benötigen eine geringere Radium- bzw. Röntgendosis als fibromatöse.
3. Quarzlicht		Keine besondere Bedeutung
4. Finsenlicht		(bewirken evtl. Vermehrung der elastischen Fasern)

LITERATURVERZEICHNIS

1. ABRAHAMSEN, A.M. u. WETTELAND, P.:
Nord. med. 62, 51, 1811 (1959)

2. ALDERSON u. WAY: Arch. of Dermat. 21, 671 (1930)

3. ANDREW, G.C.: Zbl. Hautkrkh. 115, 186 (1963/64)

4. ANTHONI, C.W. und KONEMANN, F.W.:
Arch. Path. 70, 3, 108 (1960)

5. APLAS, V.: Zschr. f. Haut- u.Geschlechtskrkh.
XXXII, 10, (1962)

6. APLAS, V.: Arch. f. klin. experim. Dermat.
203, 519-540 (1956)

7. BELLAFIORE, V. u. PROTO, S.: Zbl. Hautkrkh. 113,
259 (1962/63)

8. BERNHARDT: Arch. Dermat. 49, 207 (1899)

9. BERNHARDT: Arch. Dermat. 62, 337 (1902)

10. BERNHARDT: Arch. Dermat. 63, 239 (1903)

11. BERTACCINI, G.: Zbl. Hautkrkh. 95, 238 (1956)

12. BERTACCINI, G.: Zbl. Hautkrkh. 105, 308 (1959/60)

13. BEUNOS, A.: Arch. orgent. Dermat. 4, 371-381 (1954)

14. BONANNI, M.P.: Zbl. Hautkrkh. 103, 257 (1959)

15. BOTHE: Zbl. Hautkrkh. 2, 420 (1921)

16. BRANN u. SEUFER: Arch. Dermat. 141, 49 (1922)

17. CAPPELLI: zit. Handb. Haut- u.Geschlechtskrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

18. CERUTTI, P. und PASANI, M.: Zbl. Hautkrkh. 116, 221 (1964)

19. CHOISSER, R.M. u. RAMMSEY, F.U.: Am. J. path. 15, 2, 155 (1939)

20. CIAROCCHI: zit. Handb. Haut- u.Geschlechtskrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

21. DALLA FAVERA, G.B.: zit. Handb. Haut- u.Geschlechtskrkh. XII, Geschwülste d. Haut (1933)

22. DAVIES, A.G.M.: J. Faculty Radiologist (Lond.) 8, 32 -40 (1956)

23. DAVIES, J.N.P.: Zbl. 116, 277 (1964)

24. DE AMICIS: zit. Handb. Haut- u.Geschlechtskrkh. XII, Geschwülste d. Haut (1933)

25. DÖRFFEL: Arch. Dermat. 26, 608-635 (1932)

26. DORN, H. u. SCHMERZOW, F.L.V.: Z. Haut- u.Geschlechtskrkh. 27, 138-142 (1959)

27. DUPPERAT, B. u. BELLOUNE, A.: Zbl. 113, 111 (1962/63)

28. DUTZ, W. u. STOUT, A.P.: Zbl. Hautkrkh. 109, 321 (1961)

29. ENGLMANN, G.: Zbl. Hautkrkh. 40, 26 (1932)

30. FARNETI, A. u. SCHMID, C.: Zbl. Hautkrkh. 114, 301 (1963)

31. GRIGORJEW: Arch. Dermat. 146, 384 - 397 (1924)

32. GILCHRIST u. KETRON: J. of cutan. Dis. 34, 429 (1916)

33. GILCHRIST und RIEHL: zit. Handb. Haut- u.Geschlechtskrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

34. GIUFFRE: Zbl. Hautkrkh. 18, 38 1 (1926)

35. GONZALEZ MEDINA, R.: Zbl. Hautkrkh. 105, 307 (1959/60)

36. HASSELMANN, C.M.: Biopsiematerial aus Afrika, Lusakia, Zambia (1966)

37. HALLE: Arch. Dermat. 72, 372-406 (1904)

38. HASSEGAWA, K.: Zbl. Hautkrkh. 114, 37 (1963)

39. HOLLÄNDER: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste der Haut (1933)

40. HOWELL, R.G.: Brit. S. Dermat. 68, 136 (1956)

41. ISVANESKI, M. u. FANINGER, A.: Dermatologica (Basel) 116, 192 - 197 (1958)

42. JAEGER, H. u. CHAPUIS, H.: Dermatologica (Basel) 112, 517-519 (1956)

43. JUST-TISCORNIA, KASEVNIKOW u. MARIANI: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

44. KAPOSI, M.: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

45. KASANSKY: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

46. KÖBNER: zit. bei 48

47. KÖNIGSTEIN: Zbl. Hautkrkh. 39, 35 (1932)

48. KREN, O.: Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

49. KREN, O.: Arch. f. Dermat. 110, 284 (1911)

50. KREN, O.: Hand. Hals-Nasen-Ohrenheilk. v.Denker-Kahler Springer u.Bergmann (1928

51. KUNDRAT, MAJOCCHI: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

52. LASKAS, J.J.: Zbl. Hautkrkh. 111, 296 (1961/62)

53. LASSAR, O.: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

54. LEE, S.C.H. u. MOORE, O.S.: Arch. Pathol. (Chicago) 80, 651 (1965)

55. LIEBERTHAL: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

56. LOTHE, F.: Zbl. Hautkrkh. 115, 242 (1963/64)

57. MAISLER, A., FELLNER, M., VULPE, St. u. TIMERMAN, I.: Zbl. Hautkrkh. 102, 303 (1958/59)

58. MARIANI: Arch. Dermat. 28, 267-300 (1909)

59. MC KEE u. NORMAN: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

60. MC LEOD: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

61. MIERZEKI: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste der Haut (1933)

62. MIRAKJANTZ: Zbl. Hautkrkh. 29, 81 (1929)

63. MUSTAKALLIO, K.K., LEVONEN, E. u. RAEKALLIO, J.: Zbl. Hautkrkh. 116, 63 (1964)

64. NEWMANN BEN, A.: Arch. Dermat. (Chicago) 86, 817 (1962)

65. NICOLAS, MASSIA, LEBEUF u. METCHELL: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d.Haut (1933)

66. OCHSWEISE: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

67. PAOLINE: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

68. PAOLI, J., PAYAN, H., BONNEAU, H., LIEUTAUD, R. u. DE THE, G.: Zbl. Hautkrkh. 107, 241 (1960)

69. PARKES WEBER, RAMEL: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

70. PAUTRIER u. DISS: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

71. PELAGATTI: zit. Hand. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste der Haut (1933)

72. PIERINI, E. u. GRINSPAN, D.: Zbl. Hautkrkh. 110, 59 (1961)

73. PINI: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste der Haut (1933)

74. PHILIPPSON: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste der Haut (1933)

75. PUHR: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

76. QUENUM, A. u. CAMIN, R.: Zbl. 104, 259 (1958)

77. RABBIOSI, G.: Zbl. Hautkrkh. 105, 307 (1959/60)

78. RADEALI: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste der Haut (1933)

79. REBELLO, J.A. u. LOUTZENHISER, J.K.: A.M.A. Arch.Dermat. 79, 336 (1959)

80. REISS, F.: A.M.A. Arch. Dermat. 78, 532-533 (1958)

81. REICH, M.: Arch. of. Dermat. 75, 908 (1957)

82. RIEHL: Arch. Dermat. 67, 296 (1903)

83. RIEHL: Arch. Dermat. 70, 134-135 (1904)

84. RIEHL: Arch. Dermat. 72, 269 (1904)

85. RONCHESE, F. u. KERN, A.B.: Zbl. Hautkrkh. 106, 146 (1960)

86. ROXBURGH: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

87. SAINZ DE AJA, A.: Zbl. 95, 352 (1956)

88. SAPHIER: Arch. Dermat. 118, 671-68. (1913)

89. SCHIRREN, C.G. u. BURCKHARD, L.: Arch. Dermat. 201, 99-105 (1955)

90. SCHOLTZ: Arch. Dermat. 92, 387 (1908)

91. SCHWIMMER: zit, Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste der Haut (1933)

92. SEGAL, A.E.M. and COSTELLO , M.J.: Arch. Dermat. 77, 642-647 (1957)

93. SELHORST u. PALONO: Arch. Dermat. 82, 33 (1906)

94. SELLEI: Arch. Dermat. 66, 41 (1903)

95. SELLEI: Zbl. Hautkrkh. 38, 71 (1931)

96. SEMENOW: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

97. SHATIN, H.: Zbl. Hautkrkh. 100, 240 (1958)

98. SHMERLING, H.D.: Schweiz. Z. allg. Path. 19, 162-183 (1956)

99. STERNBERG, C.: Arch. Dermat. 111, 331-340 (1912)

100. STRAVINO: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

101. SZEGÖ, L., SELENYI, A. u. ALLMASSY, G.: Zbl. 101, 208 (1958)

102. SZEGÖ, L., SELENYI, A. u. ALLMASSY, G.: Dermatologica (Basel) 119, 45 - 57 (1959)

103. TEDESCHI, C.G.: A.M.A. Arch. Pathol. 66, 656-684(1958)

104. TEMIME, P., CALAS, E. STAHL, A. TRAMIER, G. und MANCY, R.: Zbl. Hautkrkh. 106, 146 (1960)

105. TEODORESCU, St., FELLNER, M. u. VINTICI, V.: Zbl. Hautkrkh. 99, 66 (1957/58)

106. THIERS, H. u. COUDERT, G.M.: Zbl. Hautkrkh. 114, 181 (1963)

107. TRAMONTANO: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

108. UYENO, K. u. YOKOZEKI, T.: Zbl. Hautkrkh. 112, 293 (1962)

109. WEIDMAN: zit. Handb. Hautkrkh. XII/3, Geschwülste d. Haut (1933)

110. WECHSLER, H.L.: Medical Tribune 21, 10.Juni 1966

111. ZELGER, J. u. LEIBETSEDER, F.: Hautarzt 12, 494-503 (1961)

Differentialdiagnose

	Lokalisation	Symptome	Besonderheiten
Erythema ex.multiforme	Streckseiten d. Gelenke	flache Erytheme bzw. zarte Infiltrate	
Bei Blutung und Gefäßektasien			Verlaufbeobachtung und mikrosk. Untersuchung nötig
Die angeborenen u. vererbten Angiomatosen	Kopf, Schleimhaut von Mund und Nase	kavernomähnliche, multiple Gefäßektasien, leichte Blutung aus den Cavernomen	hereditäre Belastung
Angiofibromatosis	Disseminiert am ganzen Integument (am häufigsten an den Schläfen und im Occiput)	keine Blutungen	keine hereditäre Belastung und keine intensive Pigmentierg
Granuloma pyogenicum	Finger, Gesicht und oberer Stamm	jüngere Individien werden häufig befallen, raschere Vermehrung der Efflorescencen bzw. der Granulome	häufiger als Sa.K.
Granuloma anulare, wenn an den Füßen lokalisiert		Farbton lymphatischer Leukämieknoten	Verwechslung nur bei der flüchtigen Untersuchung
lymphgestauter Lupus vulgaris des Unterschenkels		ödematöse Schwellung mit diffuser Rötung und zwiden Knoteneinlagerungen, gruppierte Knoten einzeln und ulceriert mit Lymphentleerung	Histologie erforderlich
Tuberculosis verrucosa cutis und Tuberculiden			Verwechslung bei subcutan liegenden Knoten möglich
Angiokeratoma Mibelli		keine harte Konsistenz und keine subcutane Infiltration	
Lupus Erythematodes und Arsenerythem	Hände, Ellenbogen und Knie	Monate, selbst wenige Jahre in gleicher Weise unverändert	
Lichen ruber planus	Unterschenkel u. Mundschleimhaut	hyperkeratotische Efflorescenzen mit Läsionen	Zur Unterscheidung Histologie und Verlauf erforderlich
Bromoderm		entzündliche Veränderungen, Eiterung und Schmerzhaftigkeit	
Lupus pernio		scharfrandige, braunviolette Infiltrate der Handrücken und spindelige Auftreibung d. Finger	weiche Infiltrate mit glatter Oberfläche, Klärung d. Diagnose durch Histologie
Leukämische Lymphadenose		scharfrandige, braunviolette Infiltrate der Handrücken und spindelige Auftreibung d. Finger	harte, nicht kompressible Infiltrate. Hier auch Histologie erforderlich
Xanthematöse Knoten		hellbraune Farbe d. Knoten, gelegentlich an der Oberfläche von Gefäßreisern durchzogen. Derbe Konsistenz wie vorhergehende	
Melanom bzw. Melanosarkom oder -carcin.		Die Farbe des Pigments, sein Ursprung sind diffus, die Anordnung u. die Lokalisation d. Knoten ist verschieden	Achte auf die nicht pigment. Melanome u. auf die nicht pigm. Sa.K.
Variola (Pocken)			

Daß häufig so viele andere Krankheitsbilder als fragliches Sa.K. bezeichnet werden, scheint in erster Linie in zu geringer Kenntnis des Krankheitsbildes begründet zu sein. Verlauf und histologisches Bild müssen bei fraglichen Fällen für die endgültige Diagnose stets bestimmend sein.

LEBENSLAUF

Ich, Salim Halimeh, wurde am 7.9.1936 in Daouma-Damaskus/ Syrien, als Sohn des Landwirtes Mustafa Halimeh und dessen Ehefrau Hajat, geb. Taha, geboren.
Nach fünfjährigem Volksschulbesuch besuchte ich 7 Jahre lang die Oberschule in Damaskus. Im Jahre 1957 bestand ich dort das Abitur. 1958 kam ich nach Deutschland und erlernte zunächst 2 Monate lang im Goethe-Institut bei München die deutsche Sprache. Im Sommersemester 1959 begann ich mein Medizinstudium in Heidelberg, wo ich nach dem 3. Semester das Vorphysikum bestand. 1961 wechselte ich an die Universität Erlangen über. 1962 bestand ich das Physikum, im März 1966 beendete ich das Studium mit dem Medizinischen Staatsexamen.
Seit dem 11. März 1966 bin ich als Medizinalassistent an der Universitäts-Hautklinik Erlangen tätig.

Offsetdruck - Fotodruck
Josef Hogl
8520 Erlangen, Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz,) Tel. 22990

Offsetdruck - Fotodruck
- J. Hogl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Telefon 22990 -